STANFORD UNIVERSITY LIBRARY
NOV 5 1912

Ueber angeborenen partiellen Riesenwuchs.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER

MEDIZINISCHEN DOKTORWÜRDE

AN DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT

ZU BERLIN.

VON

Friedrich August Weihe
aus Herford i. W.

Tag der Promotion: 31. Mai 1912.

Emil Ebering, Verlagshandlung, Berlin NW., Mittelstr. 39.

Gedruckt mit Genehmigung

der

Medizinischen Fakultät der Universität Berlin.

Referent: Geh. Med.-Rat Prof. Dr. **Bier.**

Meinen lieben Eltern.

Ueber angeborenen partiellen Riesenwuchs.

Digitized by the Internet Archive
in 2025

https://archive.org/details/ueberangeborenen0000unse

Das Bild des partiellen Riesenwuchses ist in der älteren Literatur insofern unklar, als ihm manche Krankheitsformen zugerechnet wurden, die ihrem Wesen nach nicht dazu gehörten. Dadurch erhoben sich bedeutende Schwierigkeiten für eine geeignete Klassifikation. Zunächst ergab sich die Trennung in angeborene und erworbene, d. h. im späteren Leben auftretende Deformitäten von selbst. Hierdurch wurden jene Fälle abgesondert, die unter dem Einfluß chronischer Entzündungen, infolge peripherer Nervenläsionen oder einer Hypophysenerkrankung (Akromegalie) auftreten.

Waren so die erworbenen Störungen einer Scheidung nach ätiologischen Gesichtspunkten zugänglich, so blieb das Wesen des angeborenen, partiellen Riesenwuchses trotz mancher geistvoller Theorien dunkel. Man mußte sich darauf beschränken, rein deskriptiv eine Sonderung der Fälle vorzunehmen, also nach dem Umfange der Mißbildung und den pathologischen Begleiterscheinungen, wobei dann diese Akzidentien oft als die Hauptsache angesehen wurden.

Eine ältere Einteilung stammt von Busch aus dem Jahre 1866. Er unterscheidet zwei Formen von angeborenem partiellen Riesenwuchs. In die erste Gruppe gehören die Fälle, „in denen die Knochen nach allen Richtungen vergrößert sind und die Weichteile nur proportional der Vergrößerung der Knochen gewachsen sind, so daß die betreffenden Glieder gegen die normalen in bezug auf Länge

und Umfang durch ihre Riesenbildung abstehen, in ihren einzelnen Teilen aber gut und ebenmäßig gewachsen sind". Die zweite Gruppe würde die Fälle umfassen, „in welchen neben Riesenbildung des Skeletts eine besondere hypertrophische Entwicklung in den Bedeckungen vorkommt, vor allen Dingen eine geschwulstartige Entwicklung des Fettgewebes".

Wie Mittelshöfer auf Grund von 46 Fällen aus der Literatur feststellen konnte, bezeichnet diese Einteilung von Busch nicht zwei streng voneinander geschiedene Gruppen, sondern sie stellt zwei Extreme auf, zwischen denen alle Uebergänge vorkommen.

Fischer fügte der Einteilung von Busch noch eine dritte Kategorie hinzu, bei der eine kolossale Hyperplasie der Weichteile bei normal beschaffenem Skelett gefunden wird. Diese Formen wird man jedoch wieder ausscheiden müssen und der kongenitalen Elephantiasis zuzählen, da das Charakteristische des partiellen Riesenwuchses gerade in der Vergrößerung und in spezifisch histologischer Veränderung der Knochen liegt. Auf diese zuerst aufmerksam gemacht zu haben, ist das Verdienst Brocas, der schon im Jahre 1859 erkannte, daß die Ursache des partiellen Riesenwuchses in Anomalien des epiphysären und periostalen Knochenwachstums zu suchen sei, unter deren verstärktem Ernährungseinfluß auch das Wachstum der übrigen Weichteile zustande kommen soll. Eine Bestätigung dieser Ansicht verdanken wir Hofmann, der im Jahre 1906 sorgfältige histologische Untersuchungen vornahm und Störungen im epiphysären Knochenwachstum feststellte, auf die wir noch zurückkommen werden.

Die Art und den Umfang der betroffenen Körperteile nahm Jacobson zur Grundlage für seine Einteilung des angeborenen partiellen Riesenwuchses. Er unterscheidet:

1. Riesenwuchs der Finger, der Zehen, des Fußes, einer Hand oder eines noch größeren Teiles einer Extremität; 2. Riesenwuchs zweier gleichseitiger Extremitäten oder einer ganzen Körperhälfte; 3. den sogenannten gekreuzten Riesenwuchs, d. h. Vergrößerung von Teilen beider Körperhälften.

Zu der ersten Gruppe, die auch wohl Makrodaktylie genannt wird, würde der Fall gehören, den wir im folgenden mitteilen wollen.

Die 7 Wochen alte Käthe K. wurde am 27. Oktober 1911 in die Universitätspoliklinik gebracht und mir von Herrn Professor Klapp in liebenswürdiger Weise für diese Arbeit überlassen.

Anamnese:

In der ganzen Verwandtschaft des Kindes ist keine ähnliche Mißbildung beobachtet worden, Nerven und Konstitutionskrankheiten sind nicht bekannt.

Der Vater, der 32 Jahre alt ist, war, abgesehen von Kinderkrankheiten, stets gesund. Vor allem werden Lues und Potus geleugnet.

Die Mutter stand bei der Geburt des Kindes im 25. Lebensjahre. Sie ist gesund und nicht ernstlich krank gewesen.

Käthe K. ist das zweitgeborene Kind. Ein um $1^1/_2$ Jahre älterer Bruder hat sich bisher körperlich wie geistig normal entwickelt.

Die Schwangerschaft verlief ohne besondere Zwischen-

fälle. Die Geburt soll leicht gewesen sein, nahm einen normalen Verlauf, ohne Kunsthilfe. Das Kind kam in Schädellage zur Welt.

Gleich nach der Geburt wurde die Mißbildung des linken Fußes bemerkt. Ein stärkeres Wachstum desselben hat die Mutter seitdem nicht bemerkt.

Die Entwicklung des Kindes verlief bisher normal. Da die Mutter sich schwach fühlte und, ihrer Aussage nach, die Brust nicht genug Milch hergab, wurde dem Kinde $^1/_3$ Milch verabreicht, die auch gut vertragen wurde. Nach anfänglichem Gewichtsverlust von ca. 1 Woche Dauer nahm das Kind ständig, wenn auch in geringem Maße zu. Der Stuhl, der 1—2 mal täglich erfolgte, soll gut gewesen sein.

Klinischer Befund:

Gut entwickelter Säugling. Muskulatur mittelkräftig, Fettpolster unerheblich. Die Hautfarbe ist rosig, der Turgor der Haut ein guter. Keine Drüsenschwellungen, Narben oder Oedeme. Die Nabelwunde ist gut abgeheilt, der Nabel ragt nicht aus seiner Umgebung hervor. Irgendwelche Mißbildungen finden sich nicht, auch nicht solche des Gefäßapparates wie Teleangiektasien oder Angiome. Es fehlen alle Zeichen von kongenitaler Lues, also Schniefen, Schwellung der Kubitaldrüsen, Hautausschläge. Das Sensorium des Kindes ist, soweit man dies feststellen kann, frei. Die Bewegungen sind ausgiebig und kräftig.

Rachenorgane o. B. Lungengrenzen entsprechen der Norm. Der Perkussionsschall ist überall hell, das Atmen pueril. Der Herzspitzenstoß liegt innerhalb der Mamillarlinie im 5. Interkostalraum. Keine Verbreiterung der rechten Herzgrenze. Töne etwas dumpf, keine Geräusche.

Die Bauchdecken sind ein wenig gespannt. Weder palpatorisch noch perkussorisch kann eine Vergrößerung der Leber festgestellt werden. Die Milz ist nicht zu tasten. Urin konnte bei dem Kinde nicht aufgefangen werden.

Die Pupillen- und Patellarreflexe sind auslösbar. Eine Prüfung der Sensibilität war bei dem Alter des Kindes unmöglich.

Wenden wir uns der Mißbildung des linken Fußes zu, so fällt sogleich die enorme Vergrößerung der zweiten und dritten Zehe und ihre Mittelfußanteile in die Augen. Erste, vierte und fünfte Zehe entsprechen in ihren Größenverhältnissen denen des rechten Fußes. Eine Messung des kranken Fußes, vorgenommen an der Abgangsstelle der Phalagen, ergibt einen Umfang von 5 cm, der Umfang des gesunden Fußes beträgt 4 cm. Der mißbildete Fuß ist 10 cm lang, der gesunde mißt 6 cm in der Länge. Besonders vergrößert erscheinen die der zweiten und dritten Zehe angehörigen Teile des Fußballens. Eine genauere Untersuchung lehrt, daß hauptsächlich die vor der Lisfrancschen Gelenklinie gelegenen Fußanteile der betreffenden Zehen mächtig entwickelt und abnorm gestaltet sind, während die hinteren Anteile des Fußes normale Größe besitzen. Im Metatarsalgelenk sind die beiden vergrößerten Zehen stark hyperextendiert, passiv sind sie gut beweglich. Sie sind an den einander zugekehrten Seiten bis gegen die Mitte hin miteinander verwachsen. Es besteht also die häufig beobachtete Verbindung von Mekrodaktylie und Syndaktylie. Beim Aufstellen des Kindes berührt keine der Zehen den Boden. Es wird das bedingt durch die ganz bedeutende Entwicklung des Sohlenballens der zweiten und dritten Zehe, deren Ursache offenbar in einer erheblichen Fettansammlung

unter der Haut zu suchen ist. Im Bereich der ersten, sowie der vierten und fünften Zehe fehlt eine derartige Lipombildung. Nach rückwärts reicht die Bildung des mächtigen Sohlenballens etwa bis zur Lisfrancschen Linie. Auch am Dorsum pedis ist eine subkutane Fettansammlung, wenn auch in bedeutend geringerem Maße, nachweisbar.

Röntgenbild: Die Metakarpalknochen der zweiten und dritten Zehe sind etwa um $^1/_3$ verlängert und verdickt. Besonders zeigen die ersten Phalangen eine beträchtliche Vergrößerung. Während die Knochenanlagen der Endphalangen an den gesunden Zehen kaum zu sehen sind, sind die entsprechenden Knochenanlagen der mißbildeten Zehen deutlich ausgebildet. Die Form der Knochen entspricht der Norm, sie sind im ganzen vergrößert und frei von Exostosen oder anderen Verunstaltungen. Die Epiphysenlinien sind erhalten. Man sieht, daß an der Mißbildung die Weichteile einen erheblichen Anteil haben.

Nachstehend berichten wir über weitere zwei Fälle aus der chirurgischen Poliklinik, die manche interessante Einzelheiten aufweisen.

Der erste Fall betrifft ein $2^3/_4$ Jahre altes Kind, Ella D. In der Familie sind keinerlei Mißbildungen bekannt. Mutter und Vater sind gesund. Schwangerschaft und Geburt des Kindes verliefen normal. Doch gibt die Mutter an, daß sehr wenig Fruchtwasser abgeflossen sei. Das Kind soll bei der Geburt nur 4 Pfund gewogen haben, gedieh bei der Ernährung an der Brust jedoch gut. Zwei Geschwister kamen lebensschwach zur Welt und starben in den ersten Wochen ihres Lebens.

Die Mißbildung des rechten Fußes wurde erst am

7. Tage post partum bemerkt, war also damals sehr unbedeutend. Das Wachstum der kranken Zehen soll dann ohne Stillstände fortgeschritten sein.

Bei der Betrachtung des mißbildeten rechten Fußes fällt die beträchtliche Länge der zweiten und dritten Zehe auf, die syndaktylitisch miteinander verwachsen sind. Die zweite Zehe ist $^1/_4$ cm länger als die dritte. Die Länge des ganzen kranken Fußes beträgt $5^1/_4$ cm, die des Gesunden $4^1/_2$ cm. Dem Umfange nach messen die beiden vergrößerten Zehen 4 cm, die entsprechenden gesunden 2 cm. Die Lipombildung des Fußrückens und der Sohle ist gering. Beim Stehen berühren die Zehen in ihrer ganzen Länge den Boden.

Ein noch größeres Interesse beansprucht der zweite Fall, da er dem ganz extrem seltenen gekreuzten Riesenwuchs angehört.

Die jetzt 6 Jahre alte Käthe H. ist das einzige Kind gesunder Eltern. Mißbildungen sind in der Familie nicht vorhanden, Schwangerschaft und Geburt verliefen ohne bemerkenswerte Störungen. Das Wachstum der kranken Füße war in den ersten drei Jahren außerordentlich stark, so daß die Mutter zeitweise alle 3 Wochen neue Stiefeln kaufen mußte. In den letzten 2 Jahren scheint eine Verlangsamung des Wachstums, in letzter Zeit sogar ein völliger Stillstand eingetreten zu sein. Vor 4 Jahren bildete sich eine Fettgeschwulst unter dem linken Arme, vor einigen Monaten eine solche oberhalb der linken Hüfte.

Die Mißbildung des linken Fußes ist von geradezu monströser Größe. Alle Fußanteile distal der Chopartschen Linie sind darin beteiligt, während die Ferse normale Größe

besitzt. Die große Zehe wurde vor 1 Jahr operativ entfernt, da sie beim Gehen hinderlich war. Besonders vergrößert sind zweite und dritte Zehe, die auch miteinander verwachsen sind. Dabei ist die zweite Zehe um 1 cm länger als die dritte, die vierte bleibt gegen diese um ungefähr ein gleiches Stück zurück, während die fünfte Zehe beinahe normale Größe besitzt. Die Länge des ganzen linken Fußes beträgt 28 cm, die des rechten 19 cm, der Umfang mißt links 27 cm, rechts 20 cm. Die linke zweite Zehe allein gemessen ist 11 cm lang, die rechte zweite nur $4^1/_2$ cm.

Bei diesen Maßen ist zu bedenken, daß der rechte Fuß, der als Vergleichsobjekt dient, ebenfalls im ganzen vergrößert und besonders verbreitert ist. Zwischen zweiter und vierter Zehe klafft eine weite Lücke. Die dritte Zehe, die enorm lang und dick gewesen sein soll, wurde vor einem Jahre in der chirurgischen Poliklinik abgetragen.

Der linke Fuß weist eine geringe Lipombildung am Sohlenballen und Fußrücken auf. Sie soll früher beträchtlicher gewesen sein. Feste Einschnürungen während der Nacht sollen eine Verkleinerung bewirkt haben.

Etwa handbreit unter der linken Achselhöhle und 4 cm oberhalb des linken Darmbeines finden sich Lipome von Faustgröße.

Wie die Röntgenbilder zeigen, sind in der Tat an der Mißbildung nur die Fußanteile vor der Chopartschen Gelenklinie beteiligt. Die einzelnen Knochen sind gleichmäßig, der Länge sowohl wie der Dicke nach vergrößert. Stellungsanomalien finden sich nicht. Auch die Knochen des rechten Fußes zeigen gegenüber der Norm eine erhebliche Vergrößerung. Vor allem ist die große Zehe von einer außer-

ordentlichen Länge und Dicke. Die Epiphysenlinien sind überall offen und erscheinen stark verbreitert. Besonders auffallend ist die Form der Epiphysenfugen, die oft eine Wellenlinie darstellt.

Wie selten der gekreuzte Riesenwuchs ist, der diesen Fall neben der Monströsität seiner Mißbildung so interessant macht, geht aus der Tatsache hervor, daß bisher nur 7 Fälle in der Literatur aufgeführt werden. Wir führen die Autoren an, die ähnliche Fälle demonstrieren konnten: Friedberg, Lewin, Jacobson, Hahn, Devonges, Redard, Blumenthal.

Fassen wir zusammen, so handelt es sich in unseren Fällen um angeborenen Riesenwuchs mehrerer Zehen, verbunden mit Syndaktylie und Lipombildung unter der Haut.

Nach dem übereinstimmenden Urteil von Busch, Wittelshöfer, Fischer, Wagner fehlt Heredität vollständig und auch in unseren Fällen ließ sie sich ausschließen. Nur ein Fall ist in der Literatur bekannt, wo Makrodaktylie bei mehreren Mitgliedern einer Familie auftrat (Ch. Curling).

Die rechte Körperhälfte wird häufiger befallen als die linke, und die obere Extremität häufiger als die untere. Doch können wir diesen Befund nicht bestätigen. In allen Fällen, die uns in der chirurgischen Poliklinik in den letzten Jahren zu Gesicht kamen, handelte es sich um Riesenwuchs der unteren Extremitäten. Nach Goldscheider sind folgende Gruppierungen vergrößerter Finger der Häufigkeit nach beobachtet: 3; 1,2; 2,3; 3,4; 4,5; 1,2,3; 2,3,4. Stets handelt es sich um benachbarte Finger, welche häufig zugleich syndaktylitisch verwachsen sind. Bei den Zehen

bestehen insofern ähnliche Verhältnisse, als gleichfalls die vierte und fünfte Zehe viel seltener als die erste bis dritte befallen ist und drei Zehen seltener als zwei oder eine vergrößert sind. Mehr als drei Zehen sind ebenfalls nie beteiligt. Endlich handelt es sich auch immer um benachbarte Zehen, mit Ausnahme eines Falles, in welchem die erste und fünfte Zehe vergrößert waren, die zweite bis vierte aber ganz fehlten.

Erfahrungsgemäß werden die distalen Körperabschnitte stärker befallen als die proximalen, wie auch in unseren Fällen. Nach Friedberg, der genaue Messungen vornahm, soll jedoch immer die ganze Extremität, wenn auch in geringerem Maße teilhaben. Wittelshöfer konnte diesen Satz in allen Fällen, wo die Mißbildung groß genug war, um genaue Messungen zu gestatten, als richtig bestätigen, und dies ist seiner Meinung nach auch der Grund, weshalb viele Fälle als Makrodaktylie erklärt werden, weil eben der Riesenwuchs sich an den Händen und Füßen am deutlichsten zeigt und die andern Teile nicht gemessen wurden. „Die Betrachtung jener Fälle aber, wo genaue Messungen vorliegen, läßt positiv behaupten, daß in jedem bedeutenden Grade von Makrodaktylie diese nur der prägnanteste Ausdruck allgemeinen Riesenwuchses der ganzen betreffenden Extremität ist.“ Habs konnte jedoch durch genaue Messungen in 4 Makrodaktyliefällen nachweisen, daß in 2 Fällen ausschließlich die Zehen allein von der Hypertrophie befallen waren. In den beiden anderen Fällen war die ganze Extremität, wenn auch in geringem Maße am Riesenwuchs beteiligt. Der von Friedberg und

Wittelshöfer aufgestellte Satz kann also in der Verallgemeinerung nicht für alle Fälle aufrecht erhalten werden.

Die mächtige Lipombildung am plantaren Sohlenballen, die auch unsere Fälle zeigen, gehört nach Hofmann nicht streng zum Bilde des partiellen Riesenwuchses und kann vollständig fehlen. Auch Lipombildung an andern Körperstellen, wie sie unser dritter Fall aufweist, findet sich zuweilen.

Außer der Größenentwicklung fällt bei unserem ersten Falle an den Zehen aber noch die Hyperextensionsstellung auf, die, abgesehen von dem mächtigen Sohlenballen, die Berührung der Zehen mit dem Boden hindert. Diese Hyperextension, die auch von Busch, Habs, Widemann und Adler gesehen wurde, kommt, wie Hofmann am Präparat nachweisen konnte, durch Kürze der Extensorensehnen zustande, die offenbar im Verhältnis zum übrigen Fuß im Wachstum etwas zurückgeblieben sind. Auf Grund dieser gleichartigen Beobachtungen möchte Hofmann geradezu von einem besonderen Typ des angeborenen partiellen Riesenwuchses sprechen.

Eine Reihe von anderen Störungen, die in unseren Fällen aber fehlen, sind mit einer gewissen Vorliebe mit dem angeborenen Riesenwuchs verbunden. So beobachteten Friedberg, Arnheim, Grünfeld Teleangiektasien, Fischer, Wagner, Grünfeld sahen Varikositäten, lymphangiektatische Cysten in beiden Achselhöhlen sah Hornstein. Naevi pigmentosi, welche die hypertrophischen Teile ganz bedecken, aber auch an anderen Hautstellen sich finden, beschreibt Widemann, auch fand er ungleiche Farbe und Dichte der Kopfhaare, sowie ab-

norme Pigmentierung der Haut. Fischer fand in seinen Fällen die Sensibilität fast durchgehends herabgesetzt, ebenso den Temperatursinn.

Wir hatten kürzlich Gelegenheit einen interessanten Fall zu sehen, der an dieser Stelle erwähnt sein mag. Bei einem 22jährigen Mädchen bestand angeborener Riesenwuchs des rechten Armes und der rechten Brust, beide waren mit einem fast lückenlosen Naevus vasculosus bedeckt. Die vergrößerte Hand fühlte sich sehr viel kälter an als die gesunde, auch gab die Patientin an, daß im Winter ständig die betreffende Extremität mit Frostbeulen bedeckt sei.

Die Pathologie des angeborenen partiellen Riesenwuchses ist seit den schönen histologischen Untersuchungen Hofmanns gut bekannt.

Makroskopisch fällt auf, daß die Substantia compacta auffallend verdünnt, die Spongiosa stark rarefiziert und das Knochenmark verfettet ist. Diese Erscheinungen sind als exzentrische Atrophie zu deuten.

Die mikroskopische Untersuchung lehrt, daß es sich 1. um eine gesteigerte Ossifikation, 2. um degenerative Erscheinungen am Knorpel handelt.

Als Zeichen gesteigerten Längenwachstums lassen sich an der Epiphyse nachweisen gesteigerte Neuproduktion des Epiphysenknorpels durch rasche Zellteilung und Bildung langer Knorpelzellreihen in der Wachstumsrichtung, wie man sie normalerweise nur während des raschen Wachstums embryonaler Knochen zu sehen gewohnt ist. Es findet ein schneller Uebergang in das Stadium der bläschenförmigen Knorpelzellen und der Verkalkung der Knorpelgrundsubstanz statt, sowie eine entsprechend rasche Ausbildung von

Knochensubstanz in den primitiven Markräumen des resorbierten Knorpels.

Neben dieser gesteigerten Ossifikation finden sich auch Unterschiede im Ablauf des Ossifikationsprozesses selber, nicht nur verschiedener Knochen, sondern selbst an oft nahe nebeneinander gelegenen Stellen derselben Epiphyse. Die verschiedenen Stadien des Ossifikationsprozesses entwickeln sich nicht kontinuierlich in gleichmäßiger Weise längs der ganzen Epiphysenfuge fort, sondern das Wachstum und die Weiterentwicklung im Sinne der Ossifikation gewinnt bald in der einen, bald in der andern Schicht die Oberhand, erfolgt also schubweise, so daß auf eine Phase rascher Knorpelwucherung ein Stillstand erfolgt und darauf rasche Umwandlung der gewucherten Knorpelzellen in bläschenförmige mit ausgiebiger Verkalkung der Knorpelgrundsubstanz.

An der Ossifikationsgrenze findet sich eine reichlichere Vaskularisation als unter normalen Verhältnissen. Es ist deshalb wohl berechtigt, einen gesteigerten Ernährungzustand in der Epiphysengegend als Ursache des gesteigerten Wachstums anzunehmen.

Auch das Dickenwachstum, durch Apposition vom Periost her, erscheint an den kranken Knochen gesteigert. Nur so ist es erklärlich, daß die exzessiv gewachsenen Knochen in ihrer Größe, nicht in ihrer Form vom Normalen abweichen. Allerdings beschreibt Busch einen Fall, in dem die vergrößerten Knochen Hantelform angenommen hatten, wobei also offenbar das epiphysäre Wachstum dem periostalen überlegen war.

Die degenerativen Vorgänge möchte Hofmann durch

Inaktivität des Gliedes erklären. Sein Präparat stammte von einem 12jährigen Kinde, und er sprach die Hoffnung aus, es möchten am ganz jungen Individuum Untersuchungen vorgenommen werden, bei dem von einer Inaktivität nicht die Rede sein könne.

Dies ist durch Wieland geschehen, der im allgemeinen die Hofmannschen Untersuchungen bestätigen konnte. Auch er fand neben der gesteigerten Ossifikation regressive Veränderungen. Die untersuchten Knochen, die von einem einjährigen Kinde stammten, waren brüchig, osteoporotisch, das Knochenmark verödet. Man muß also doch wohl annehmen, daß diese Degenerationen zum Wesen der Sache gehören.

Wie das Röntgenbild unseres letzten Falles zeigte, lassen sich auch hieraus schon weitgehende Schlüsse auf die pathologischen Veränderungen der Knochen ziehen. Die breiten Epiphysenfugen, ihre unregelmäßige, wellenförmige Gestalt scheinen mit den Befunden Hofmanns sehr gut zu harmonieren und die schubweise erfolgende Ossifikation zu demonstrieren. In der Literatur fehlen Angaben über Röntgenbilder des Riesenwuchses fast noch ganz. Es wäre interessant, ob unser Befund auch von anderer Seite bestätigt werden könnte.

Liegen also über die pathologische Anatomie des angeborenen partiellen Riesenwuchses sichere Angaben vor, so ist die Aetiologie leider noch fast ganz in Dunkel gehüllt. Es sind zwar eine Menge Theorien aufgestellt, wirklich zu befriedigen vermag jedoch keine. Widemann, Duplay und Lewin möchten eine „Trophoneurose“ als Ursache ansehen. Hiermit werden dann auch die häufiger

vorkommenden Naevi- und Teleangiektasien in Zusammenhang gebracht. Als Beweis soll die Lokalisation der Naevi an symmetrischen Körperstellen sowie im Verbreitungsgebiet bestimmter Nerven dienen. Trélat und Monod nehmen eine Paralyse der Vasokonstriktoren an, die zu einer erhöhten Nahrungszufuhr und damit zum Riesenwuchs führen soll. Von Virchow, Fischer und Arnheim wird der Riesenwuchs als Folge intrauteriner Störungen angesehen. Danach sollen entweder Umschlingungen der Nabelschnur oder fehlerhafte Lage des Kindes in utero eine unvollkommene Zirkulation herbeiführen, durch die nach Fischer „ein Druck auf die abführenden Venen und Lymphgefäße ausgeübt wird, der stark genug ist, hemmend auf die Zirkulation zu wirken, und schwach genug, um nach der Geburt keine Spur an dem Gliede zu hinterlassen." Am meisten für sich hat wohl die von Cohnheim zuerst ausgesprochene und von Wagner, Möbius und Jacobson aufgenommene Ansicht, daß der Riesenwuchs auf Fehler in der embryonalen Anlage zurückzuführen sei. Nach Cohnheims Formulierung würden diesen eine zu üppige Bildung und bis zur Verdoppelung gehende Vermehrung eines größeren oder kleineren Teiles der beim Furchungsprozeß entstandenen ersten Urzellen der Keimenlage zugrunde liegen.

Da die von partiellem Riesenwuchs betroffenen Glieder mindestens bis zum Abschluß der physiologischen Wachstumsperiode eine gesteigerte Wachstumsenergie zeigen, so war man früher gezwungen, zu verstümmelnden Operationen wie Amputationen und Exartikulationen (Hahn, Ideler, Hofmann) zu schreiten, um wenigstens eine erträgliche Funktion

zu erzielen. Eine Beeinflussung durch Medikamente wie Jodsalbe (Hahn) hatte sich als zwecklos erwiesen. Bei starker Vergrößerung eines der langen Röhrenknochen hatte man auch Kontinuitätsresektionen vorgenommen.

Im Jahre 1906 machte nun Försterling die Mitteilung, daß es ihm gelungen sei, durch kurzdauernde Röntgenbestrahlung junge, wachsende Tiere im Wachstum zu hemmen. Schon vorher lagen Beobachtungen vor, die auf eine deletäre Wirkung, eventuell durch Abtötung krankhafter Bestandteile heilende Wirkung der Röntgenstrahlen hinwiesen. Albers-Schönberg stellte eine Hodenatrophie und Abtötung der Spermatozoen durch Bestrahlung fest, Halberstädter eine Atrophie der Ovarien. Auch an Tieren hatte man schon abtötende Wirkungen gesehen. So zeigte Heinecke, daß Mäuse und Meerschweinchen nach genügend langer Bestrahlung starben. Perthes stellte eine Schädigung von Eiern und Larven von Fröschen und Pferdespulwürmern fest. Schaudinn beobachtete eine Abtötung oder Wachstumshemmung von Bakterien und Protozoen. Heinecke faßte die Wirkung der Röntgenstrahlen dahin zusammen, daß sie Veränderungen an den Organen hervorrufen, die in Beziehung zur Blutbereitung stehen: also Vernichtung des lymphoiden Gewebes, Untergang der Zellen des Knochenmarkes und der Milzpulpa. Nach den Versuchen von Krause und Ziegler ist die Milz gegen Bestrahlungen am empfindlichsten, dann folgen Lymphdrüsen und Knochenmark. Den beiden genannten Autoren zufolge werden nur die Organe geschädigt, die durch lebhafte Zellproduktion und Zellansatz ausgezeichnet sind. In allen Stadien der Kerneteilung scheint die Zelle

am wenigsten widerstandsfähig zu sein. Angriffspunkt der Strahlen wäre demnach die Chromotinsubstanz des Kernes, in erster Linie während der Karyokinese. Nur so erklärt es sich, daß ein fertiger polymorphkerniger Leukocyt keine Degenerationserscheinungen aufweist, während die keimenden Zellen der gleichen Zellart zerstört werden. Hiermit stimmt überein, daß rasch wachsende, bösartige Geschwülste, wie Karzinome und Sarkome, deren Zellen vielfach eine überstürzte Teilungstendenz haben, dem Einflusse der Röntgenstrahlen hochgradig unterworfen sind, während die therapeutischen Erfolge bei Bestrahlung von Uterusmyomen nach Albers-Schönbergs Vorgange nicht direkt, sondern wahrscheinlich auf dem Umwege über die Ovarien erzielt werden.

Alle diese Autoren hatten mit langdauernden, wiederholten Bestrahlungen gearbeitet. Försterling, der seine Versuche auf 34 Kaninchen, 5 Hunde und 2 Ziegen erstreckte, nahm nur ganz kurz dauernde Bestrahlungen vor. Bei sehr jungen Säugetieren genügten schon kurze, einmalige Röntgenbestrahlungen, die zum Teil geringer waren als die üblichen einmaligen therapeutischen Dosen, um erhebliche makroskopische Wachstumsstörungen hervorzurufen, so daß ein Kleinerbleiben des ganzen Tieres resultierte. Exponierte er nur einzelne Gliedmaßen unter Abdeckung des übrigen Körpers, so wurde zwar das allgemeine Wachstum nicht alteriert, wohl aber wurde dadurch ein Wachstumsunterschied bis zu 20 % im Sinne einer Hemmung zwischen exponierten und nicht exponierten Gliedmaßen bewirkt.

So konnte man also hoffen, daß auch der angeborene partielle Riesenwuchs, der ja eine gesteigerte Proliferation

der Zellen an der Epiphysengrenze bedeutet, in ähnlicher Weise wie die Milz und bösartige Tumoren durch Röntgenstrahlen beeinflußt werden könnte.

Dieser Versuch ist in zwei Fällen von Makrodaktylie bei jungen Kindern in der Universitätspoliklinik zu Berlin unternommen worden. Es fanden wiederholte, kurzdauernde Bestrahlungen der betreffenden Gliedmaßen statt, leider ohne Erfolg. Wie Röntgenbilder vor und nach der Bestrahlung zeigten, war nicht nur nicht ein Stillstand im Wachstum eingetreten, sondern die betreffenden Knochen hatten sich auch weiterhin vergrößert. Wir müssen also zu dem Schlusse kommen, daß wohl normale Knochen in ihrem Wachstum gehemmt werden können, nicht aber solche, die ein pathologisch gesteigertes Wachstum zeigen. Eine befriedigende Erklärung für dieses scheinbar paradoxe Verhalten ist vorläufig nicht zu geben. Möglich wäre, daß die exzessiv wachsenden Zellen in den Epiphysengrenzen eine erhöhte Widerstandskraft erlangt hätten, die ihnen einen Schutz gegenüber den Röntgenstrahlen verliehe. Nach den neuesten Versuchen von O. Hertwig, der durch Radiumstrahlen bei Froscheiern ein Zurückbleiben im Wachstum bewirkte, wäre vielleicht von diesen Strahlen ein therapeutischer Erfolg beim partiellen Riesenwuchs zu erhoffen, in der Erwartung, daß nicht nur die Intensität von Strahlen den Ausschlag gibt, sondern auch die Spezifität. Versuche dieser Art müssen der Zukunft vorbehalten bleiben. Bis dahin werden wir uns genötigt sehen, auf die alten operativen — wenn auch nicht ganz befriedigenden Methoden zurückzugreifen.

Zum Schluß sei es mir gestattet, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Professor Dr. Klapp für die liebenswürdige Ueberlassung des Materials meinen besonderen Dank auszusprechen.

Literaturverzeichnis.

Adler, Ueber partiellen Riesenwuchs. Verhandl. d. Berl. med. Gesell. 23. Januar 1895.

Albers-Schönberg, Ueber eine bisher unbekannte Wirkung der Röntgenstrahlen auf den Organismus der Tiere. Münch. med. Wochenschrift 1903 S. 1859.

— Röntgentherapie in der Gynäkologie. Aerztlicher Verein Hamburg. Sitz vom 3. November 1908. Münchn. med. Wochenschr. Nr. 19 u. Zentralbl. f. Gynäkologie Nr. 5.

Aschoff, Pathologische Anatomie.

Bachem, Die therapeutische Verwendbarkeit der Röntgenstrahlen. Fortschritt auf d. Gebiet d. Röntgenstrahlen Bd. XIV. 1909—1910.

Bärmann u. Linser, Ueber die lokale und allgemeine Wirkung der Röntgenstrahlen. Münchn. med. Wochenschr. 1904 Nr. 23.

Bier-Fischer, Beitrag zur Kasuistik der Akromegalie und Syringomyelie, Diss. Kiel, 1891.

Blumenthal, Beitrag zur Lehre vom gekreuzten Riesenwuchs. Diss. Leipzig 1909.

Broca, Journ. physiol. Brown Séquard. T. 2 1859.

Cohnheim, Vorlesungen über allgemeine Pathologie. Berlin 1882.

Ch. Curling, Ueber Riesenwuchs, Medico-Chirurgical Transactions Vol. XXVIII p. 337. London 1845.

Delbanco, Bilder von der Hand eines 10jährigen Jungen mit Riesenwuchs. Verein f. inn. Med. Berlin. Sitz vom 24. 11. 08. (ref. in Berl. klin. Wochenschr. 1908 S. 2245).

Deutsch, Die Radiotherapie bei Gebärmuttergeschwülsten. Münchn. med. Wochenschr. 1904 Nr. 37.

Ewald, Angeb. und fortschreit. Hypertroph. der linken Hand. Virch. Arch. Nr. 56 S. 421.

Fischer, Der Riesenwuchs. D. Zeitschr. f. Chir. XII. 1879.

Försterling, Ueber allgemeine und partielle Wachstumsstörungen nach kurzdauernden Röntgenbestrahlungen von Säugetieren. Arch. f. klin. Chir. Bd. 81 II. Teil. Festschr. 1906.

Fränkel, Ueber günstige Beeinflussung der Periodenbeschwerden aller Art durch Röntgenstrahlen. Verh. d. deutsch. Röntgengesellchaft Bd. 5 1909.

Freund, Die Bedeutung der Röntgenstrahlen f. Geburtshilfe u. Gynäkol. Deutsch. med. Wochenschr. 1905 Nr. 17.

Friedberg, Angeb. u. fortschr. Riesenwuchs des rechten Beines usw. Virch. Arch. 1867 Bd. 40 S. 353.

Th. Fuchs, Hered. Lues und Riesenwuchs. Wien. klin. Wochenschr. 1895 Nr. VIII S. 668.

Fuchs, Ueber Riesenwuchs. Münch. med. Wochenschr. 1903 Nr. 33 und 34.

Goldscheider, Bemerkungen über einen Fall von Riesenwuchs. Arch. f. Anat. u. Physiol. 1889 S. 154.

Gruber, Ueber einen Fall von Makrodaktylie bei einem Lebenden. Virch. Arch. Nr. 56 S. 416.

Habs, Vier Fälle von Makrodaktylie gepaart mit Syndaktylie. D. Zeitschrift f. Chir. 1893 Bd. 37 S. 523.

Hahn, Riesenwuchs der Hände und l. Brust. Med. Korrespondenzbl. des Würtemb. ärztl. Vereins. Stuttgart den 3. Oktober 1834 Bd. IV Nr. 3 S. 9. (Protokoll der 2. Sitz. der med. Sektion der Naturforscher und Aerzte zu Stuttgart 1834) S. a. Schmidts Jahrbücher 1835 Bd. V. S. 138.

Halberstädter, Einwirkung der Röntgenstrahlen auf die Ovarien. Berl. klin. Wochenschr. 1905 S. 46.

Hasebroek, Ueber die Einwirkung der Röntgenstrahlen auf die Entwicklung der Schmetterlinge. Fortschr. auf dem Gebiet d. Röntgenstrahlen. Bd. X 1906/1907.

Heinecke, Ueber die Einwirkung der Röntgenstrahlen auf Tiere. Münchn. med. Wochenschr. 1903 S. 2090.

— Ueber die Einwirkung der Röntgenstrahlen auf innere Organe. Münchn. med. Wochenschr. 1904 S. 785.

— Experimentelle Untersuchungen über den Einfluß der Röntgenstrahlen auf das Knochenmark. Mitteil. aus den Grenzgebieten Bd. 14 S. 21.

O. Hertwig, Das Radium als Hilfsmittel für entwicklungs-physiol. Experimente. Deutsch. med. Wochenschr. 1911 Nr. 48.

Hoberg, Beitrag zur Kasuistik des angeb. partiell. Riesenwuchses. Diss. Greifswald 1898 S. a. Schmidts Jahrbücher 1898 Bd. 260 S. 147.

Hornstein, Ein Fall von halbs. Riesenwuchs. Virch. Arch. Bd. 133 S. 440.

Hofmann, Zur Pathol. des angeb. partiell. Riesenwuchses. Beitr. zur klin. Chirurg. 1906 Nr. 46 S. 391.

Jacobson, Ueber Riesenwuchs. Diss. Berlin 1855.
Krause u. Ziegler, Experimentelle Untersuchungen über die Einwirkung der Röntgenstrahlen auf tierische Gewebe. Fortschr. auf d. Gebiet d. Röntgenstrahlen Bd. X 1906/1907.
Lewin, Studien über die bei halbs. Atrophien und Hypertrophien namentl. des Gesichts vorkommenden Erscheinungen. Charité-Annalen 1854 IX.
Machenhauer, Ein Fall von angeb. partiell. Riesenwuchs mit Berücksichtigung der Aetiologie desselben und verwandter Wachstumsabnormitäten. Zentralbl. f. inn. Med. 1896 Nr. 43 S. 1105.
Manasse, Riesenwuchs des r. Fußes. Verhandl. der Berl. med. Ges. S. B. klin. Wochenschr. 1890 S. 411.
Möbius, Halbs. Riesenwuchs. Leipzig. med. Ges. zit. nach Schmidts Jahrbüch. 1890 Nr. 228 S. 224.
Oestreich u. Slawyk, Riesenwuchs und Zirbeldrüsengeschwulst. Virch. Arch. 157 S. 475.
Peritz, Der Infantilismus, Ergebnisse der Inneren Medizin und Kinderheilkunde Bd. VIII 1911.
Perthes, Versuche über den Einfluß der Rad. u. Röntgenstrahlen auf die Zellteilung. Deutsch. med. Wochenschr. 1904 Nr. 17, 18.
Preiser, 6½ Wochen altes Mädchen mit partiell. Riesenwuchs (Makrodaktylie) Münchn. med. Wochenschr. Nr. 52 1907.
Schaudinn, Ueber den Einfluß der Röntgenstrahlen auf Protozoen. Pflügers Arch. Bd. 77.
Seldin, Ueber die Wirkung der Röntgen- und Radiumstrahlen auf die inneren Organe und den Gesamtorganismus der Tiere. Fortschr. auf d. Gebiet der Röntgenstralen Bd. VII S. 322.
Schubert, Riesenwuchs beim Neugeborenen. Monatsschr. f. Geburtshilfe u. Gynäkol. Bd. 23 H. 4 1907.
Trélat et Monod, De l'hypertrophie unilatérale. Archives gén. de médecine 1869 I S. 356 u. 676.
Virchow, Die krankhaften Geschwülste.
Wagner, Zur Kasuistik des angeb. u. erworb. Riesenwuchses. D. Zeitschr. f. Chir. 1887 Bd. 26 S. 281.
Widemann, Ein Fall von halbs. Riesenwuchs. Ges. d. Charité-Aerzte. Sitz vom 21. Dezember 1899, ref. in Berl. klin. Wochenschr. 1901 S. 145.
Wiland, Fortschr. Riesenwuchs im Säuglingsalter. Korrespondenzblatt für Schweizer Aerzte Nr. 3 1907.
Wittelshöfer, Ueber Riesenwuchs, Arch. f. klin. Chir. 1879 S. 57.
Zondeck, Beitrag zur Lehre vom Riesenwuchs. Arch. f. klin. Chir. 1904 Bd. 74.

Lebenslauf.

Ich, Friedrich August Weihe, geboren am 22. August 1886 zu Herford i. W., evangelischer Konfession, bin der Sohn des Kaufmanns Paul Weihe und seiner Ehefrau Mathilde geb. Buddeberg.

Ich besuchte zunächst drei Jahre die Volksschule und absolvierte dann das Friedrichsgymnasium zu Herford. Meinen medizinischen Studien midmete ich mich an den Universitäten: Freiburg, München und Berlin. Am 17. Mai 1911 beendete ich die medizinische Staatsprüfung mit dem Prädikate „Sehr gut". Vom 29. Mai 1911 an war ich als Medizinalpraktikant an der inneren Abteilung des Krankenhauses Westend zu Charlottenburg beschäftigt und seit dem 1. Oktober an der Kinderpoliklinik der Charité. Am 1. Januar 1912 trat ich zur chirurgischen Poliklinik der Charité über.

Während meiner Studienzeit besuchte ich die Vorlesungen, Kliniken und Kurse folgender Herren:

Freiburg: Aschoff, Axenfeld, de la Camp, Fromm, Gaupp, Hildebrand, Himstedt, Keibel, Killian, Kiliani, Knoop, v. Kries, Krönig, Morawitz, v. Scilly, Schottelius, Trendelenburg, Wiedersheim, Weismann.

München: v. Bayer, Goebel, Hertwig, Röntgen, Rückert.

Berlin: Axhausen, v. Bardeleben, Bier, Brieger, Brugsch, Bumm, Flügge, Greeff, Heubner, Hildebrand, His, Jolly, Klapp, Kraus, Lesser, Liepmann, Olshausen, Orth, Passow, Pels-Leusden, Steyrer, Straßmann, Ziehen.

Allen diesen Herren, meinen hochverehrten Lehrern, spreche ich meinen ehrerbietigsten Dank aus.

Ueber einen Fall von angeborenem partiellen Riesenwuchs der linken Beckenhälfte und des gleichseitigen Oberschenkels*)

von

August Wittpoth aus Weitmar.

In der Einleitung wurden die einzelnen Definitionen des Krankheitsbildes zusammengestellt und als brauchbarste die von Max Hoffmann im Jahre 1906 aufgestellte der Arbeit zu Grunde gelegt.

Weiter folgte eine nähere Beschreibung unseres Falles, bei dem sich bei einem 17jährigen sonst gesunden Manne eine starke Hypertrophie des linken Becken- sowie Oberschenkelknochens vorfand, (letzterer ist 8 cm länger als der rechte Oberschenkelknochen) verbunden mit einer sekundären gleichseitigen Hüftgelenksluxation, die durch das starke Wachstum des Oberschenkelkopfes, vereint mit einer Abflachung der Gelenkpfanne, hervorgerufen wurde. Ausserdem war eine starke Unterhautfettgewebswucherung an den hypertrophischen Teilen, eine Hypertrichosis daselbst, sowie eine unregelmässige Pigmentation am ganzen Körper zu verzeichnen. Als äusserst interessant war die Hypertrophie der beiden Mammä und der linken Zungenseite hervorzuheben.

Es handelte sich, wie aus den Angaben der Mutter ersichtlich, um einen angeborenen, nicht nur dieses, sogar um einen **vererbten** partiellen Riesenwuchs (hat doch die Mutter einen partiellen Riesenwuchs der linken Fussgelenksgegend.) Eine Vererbung wurde ausser in unserem Falle nur noch in

*) Auszug aus der Inaugural Dissertation 1922.

zwei anderen konstatiert. Nach differentialdiagnostischer Ausschaltung von Akromegalie, Elephantiasis, Syringomyelie, multipler Exostosen und neurotischer Hypertrophien wurde die Diagnose: „Angeborener partieller Riesenwuchs der linken Beckenhälfte, des linken Oberschenkels, verbunden mit einer gleichseitigen Hüftgelenksluxation und Skoliose der Brust- und Lendenwirbelsäule“ gestellt.

Als Therapie wurde in unserem Falle eine Reposition und Feststellen durch einen Gipsverband, verbunden mit einer Gradestellung des Beckens durch einen Schuh mit hoher Sohle und Absatz ein ganz leidlicher Erfolgt erzielt. Nach den Wachstumsjahren wäre eine Resektion eines Teiles des Oberschenkels oder eine Athrodese des Hüftgelenks angebracht. Zum Schluss wurde der Aetiologie des Krankheitsbildes Erwähnung getan. Da für die Blutgefäss- sowie die lympatische Theorie keine Anhaltspunkte und auch für die Nerventheorie keinerlei Belege in unserem Falle vorhanden waren, wurde die von Wieland aufgestellte Theorie „embryonalen Ursprunges“ als die wahrscheinlichste angenommen.